UNIVERSITE D'ALGER
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE D'ALGER
ANNÉE 1942 N° 28

Contribution à l'étude de la Scaphocéphalie

(Travail de la Clinique Médicale Infantile)

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le 24 Juillet 1942

par

FÈVRE CHARLES
Né le 8 Novembre 1914 à BLIDA (Alger)

JURY

MM. SARROUY, *Professeur de Clinique médicale et Hygiène infantile* ..... Président

MONTPELLIER, *Professeur d'Anatomie pathologique* .....
HOUEL, *Professeur sans chaire* ..... } Juges
JAHIER, *Agrégé* (Obstétrique) .....

Imprimerie S. CRESCENZO 8, Rue Drouillet - ALGER Nord-Africaine

UNIVERSITE D'ALGER
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE D'ALGER
ANNÉE 1942 N° 28

Contribution à l'étude de la Scaphocéphalie

(Travail de la Clinique Médicale Infantile)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le 24 Juillet 1942

par

FÈVRE CHARLES
Né le 8 Novembre 1914 à BLIDA (Alger)

JURY

MM. SARROUY, *Professeur de Clinique médicale et Hygiène infantile* ..... Président

MONTPELLIER, *Professeur d'Anatomie pathologique* .....
HOUEL, *Professeur sans chaire* ..... } Juges
JAHIER, *Agrégé* (Obstétrique) .....

Imprimerie S. CRESCENZO 8, Rue Drouillet - ALGER Nord-Africaine

UNIVERSITÉ D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Doyen	MM. LEBON (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Doyen honoraire	LEBLANC (✻, ⚕, I. ✪).
Assesseur	CABANES (✻, ⚕, I. ✪).

PROFESSEURS

Clinique médicale	MM. AUBRY (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Histologie et Embryologie	BENOIT (I. ✪).
Clinique gynécologique	CABANES (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique chirurgicale	COSTANTINI (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Chimie biologique et médicale	ETTORI (A. ✪).
Botanique et matière médicale	FOURMENT (I. ✪, ✪, O. ✻).
Hygiène, hydrologie et climatologie	GIBERTON (A. ✪).
Clinique obstétricale et puériculture du premier âge	LAFFONT (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Clinique thérapeutique médicale	LEBON (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LOMBARD (✻, ⚕, I. ✪).
Anatomie pathologique	MONTPELLIER (I. ✪).
Pharmacie	MUSSO (✻, I. ✪).
Clinique psychiâtrique	POROT (I. ✪).
Physique médicale	PORTES (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique de maladies des pays chauds, des maladies syphilitiques et cutanées	RAYNAUD (✻, ⚕, I. ✪).
Anatomie	DE RIBET (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique médicale et hygiène infantile	SARROUY (✻, ⚕).
Parasitologie et zoologie médicale	SENEVET (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique ophtalmologique	TOULANT (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Physiologie	N...
Médecine légale	N...
Chimie générale pharmaceutique et toxicologie	N...
Bactériologie	N...

PROFESSEURS HONORAIRES

M. ARGAUD (✻, ⚕, I. ✪).
M. COURRIER (✻, ⚕, I. ✪).
M. GILLOT (I. ✪).
M. LEBLANC (✻, ⚕, I. ✪).
WEBER (✻, ⚕, I. ✪).
PINOY (✻, I. ✪).

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M. HOUEL (✻, ⚕, I. ✪), agrégé pérennisé (Obstétrique).
M. FERRARI (✻, I. ✪), agrégé (Chirurgie)

AGREGES PERENNISES

Histoire naturelle pharmaceutique	ROQUES (A. ✪).

AGREGES

Accouchements	MM. JAHIER.
Médecine	LACROIX (A. ✪).
	THIODET (⚕).
	N...
Histologie	KEHL.
Chirurgie	CURTILLET.
	GOINARD.
	SABADINI (A. ✪).
Anatomie pathologique	N...
Anatomie	N...
Chimie médicale	N...
Physiologie	N...
Pharmacie	MONNET.

AGREGES LIBRES

Physiologie	MM. BATTEZ.
Chirurgie	DUBOUCHER (I. ✪).

NOTA. — La Faculté n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542710_0019

Je dédie cette Thèse :

A LA MEMOIRE DE MON PERE

Mort au Champ d'Honneur (1914-1918)

A MA MERE

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur SARROUY

Professeur de Clinique médicale et d'Hygiène infantile

A NOS JUGES :

Monsieur le Professeur MONTPELLIER

Professeur d'Anatomie pathologique

Monsieur le Professeur agrégé HOUEL

Monsieur le Professeur agrégé JAHIER

A Monsieur le Docteur Charles VIALLET

Electro-Radiologiste des Hôpitaux

Chargé du cours de Radiologie à la Faculté

A Monsieur le Docteur R. ARNAUD-BATTANDIER

A NOS MAITRES DE LA FACULTÉ

A NOS MAITRES DES HOPITAUX

Contribution à l'étude

de la

Scaphocéphalie

Rappel historique

Les malformations craniennes n'ont guère préoccupé les pathologistes avant la seconde moitié du siècle dernier. Virchow, *le premier, en 1856, décrit plusieurs malformations craniennes, en particulier la scaphocéphalie (de scaphos, bateau), caractérisée par un retrécissement transversal, un allongement antéro-postérieur de la voûte cranienne, et dûe à une synostose prématurée de la suture sagittale.*

Von Graeff *en rapporte une observation en 1860, avec lésions oculaires, qu'il présente d'ailleurs comme une oxycéphalie.*

Topinard, *en 1879, dans son livre « Anthropologie », au chapitre des synostoses prématurées, y consacre en quelques pages, une description clinique avec des considérations pathogéniques, que reprennent* Testut *et* Jacob *dans leur précis d'anatomie topographique, ainsi que* Poirier *dans son livre d'anatomie humaine.*

Mais, alors que les auteurs consacrent de nombreux travaux aux autres malformations craniennes, en particulier à l'oxycéphalie, que Apert, *en 1906, décrit un nouveau syndrome, l'acro-céphalo-syndactylie, et* Crouzon, *en 1912, la dysostose crânio-fa-*

ciale héréditaire, peu de travaux concernent la scaphocéphalie.

Cependant, en 1929, Papillault *et* Desoille *présentent à la Société médicale des Hôpitaux de Paris une étude sur les crânes dysostosiques, avec observation d'un cas de scaphocéphalie, et une nosographie des dysostoses cranio-faciales.*

Gunther, *en 1931, publie un travail de synthèse sur les malformations craniennes, complété par* Franceschetti, *en 1933 et par le travail de* Viallefont, *en 1936, sur l'acrocéphalo-syndactylie.*

Deux observations, l'une de Materna *en 1936, l'autre de* Prats *et* Beguerie *en 1937, apportent de nouveaux éléments à l'étude de la scaphocéphalie, et montrent l'importance de la diminution relative du diamètre transverse, de la sténocéphalie.*

Enfin, en 1939, André Patry, *dans le traité d'ophtalmologie publié sous les auspices de la Société française d'ophtalmologie, consacre un chapitre aux malformations cranio-orbito-faciales. Cependant, il n'accorde qu'une place minime à la scaphocéphalie.*

Il nous a été permis d'observer, à la consultation de médecine infantile de Monsieur le Professeur Sarrouy, *cinq cas de scaphocéphalie. De plus, fait très intéressant, il s'agit de cas familiaux, puisque deux cas sont observés sur deux enfants d'une famille indigène de six enfants et trois dans une autre famille de quatre enfants. Enfin, dans les deux familles, nous retrouvons des stigmates d'hérédo-syphilis.*

Tous ces faits justifient notre travail. Au cours de cette étude, nous envisagerons successivement :

La place de la scaphocéphalie dans la classification des malformations craniennes.

L'étude clinique et radiologique de nos scaphocéphalies.

Une étude comparative de nos cas avec les autres observations.

Puis nous envisagerons une étude pathogénique et étiologique des malformations craniennes en général, et de la scaphocéphalie en particulier.

Nous terminerons par un aperçu sur l'avenir de nos scaphocéphales.

Classification
des
malformations craniennes

Les malformations crâniennes, à la fin du siècle dernier, ne comprenaient que les malformations localisées à la voûte. Elles étaient facilement classées suivant leur caractère anatomique en :

Scaphocéphalie

Trigonocéphalie

Oxycéphalie

Plagiocéphalie

Mais, dès 1900, de nouveaux syndromes étaient décrits, montrant que les dysostoses de la voûte ne constituaient qu'une faible proportion de toutes les dysostoses craniennes. L'association aux lésions de la voûte, d'altérations du massif facial, la présence de malformations des extrémités des membres, compliquent cette première classification anatomique. D'autre part, l'étude attentive de nouveaux cas permet de voir que les différents types cliniques s'intriquent plus ou moins.

La présence ou l'absence d'hérédité, l'association ou non de lésions oculaires, au contraire, en diffé-

rencient d'autres. La radiologie, enfin, montre qu'il peut exister des malformations de la base, sans malformation de la voûte cranienne. La multiplicité de toutes ces dystrophies craniennes explique les divergences d'opinion des auteurs, leurs classifications diverses et aussi le sens si différent qu'ils accordent à un même terme.

C'est ainsi qu'en 1914, Bertolotti englobe sous le nom d'oxycéphalie, toutes les malformations de la voûte cranienne, et même la dysostose cranio-faciale.

Cependant, Crouzon, un peu plus tard, proteste contre cette manière de voir, et rétablit la première classification anatomique proposée, en séparant nettement la dysostose cranio-faciale des autres dysostoses. Mais Greig, en 1926, ne reconnaît pas cette séparation, et il place la dysostose cranio-faciale dans le cadre de l'oxycéphalie, alors qu'il décrit, sous le nom de pseudo-oxycéphalie, ce que, en France, la plupart des auteurs considèrent comme oxycéphalie vraie. Aussi, Papillault et Desoille sont-ils conduits, en 1929, à faire une nouvelle nosographie des dystrophies craniennes. Mais celle-ci est nettement insuffisante, car elle ne s'adresse qu'aux dysostoses de la voûte cranienne. Or, on ne peut dissocier les malformations de la voûte de celles de la base.

Devant tant de divergences d'opinions, nous avons adopté la classification d'André Patry. Inspirée de celles de Gunther, de Vogt et de Franceschetti, elle est basée sur les caractères morpho-

logiques de toutes les malformations craniennes, sans tenir compte de l'étiologie et de la pathogénie qui restent obscures. Cette classification a le grand mérite d'être claire, complète et de mettre de l'ordre dans la confusion de toutes les dysostoses cranio-orbito-faciales.

Nous reproduisons donc ici le tableau établi par Patry, tableau qui précède l'étude des malformations cranio-orbito-faciales, dans le traité d'ophtalmologie publié sous les auspices de la Société française d'ophtalmologie.

CLASSIFICATION DE PATRY
MALFORMATIONS CRANIO-ORBITO-FACIALES

DYSOSTOSES	FORMES ISOLÉES	FORMES ASSOCIÉES	HÉMIDYSOSTOSES
Craniennes ou Dyscranies	Acrocéphalie a) oxycéphalie b) turricéphalie Sphénocéphalie Trigonocéphalie Scaphocéphalie Sydrome basilaire de BERTOLLOTI ou acrocéphalie segmentaire.	Dyscranio-dysopsie. Dyscranie neuro - endocrinienne de GUNTHER. Acrocéphalo-syndactylie d'APPRT. Gargoylisme.	Hémicraniose de BRISSAUD et LEREBOULLET.
Cranio-faciales ou dyscéphalies	Dysostose cranio-faciale ou maladie de CROUZON. Hypertelorise.	Dyscéphalo-dactylie de VOGT.	Hémihypertrophie cranio-faciale.
Faciales			Assymétrie faciale et anisométropie.

Ainsi, avec PATRY, nous considérons que toutes les malformations cranio-orbito-faciales doivent être séparées en trois grandes classes :

1°) Les dysostoses craniennes ou dyscranies, déformations qui intéressent uniquement le crâne, voûte et base.

2°) Les dysostoses cranio-faciales, dyscéphalies, englobant les malformations du crâne et de la face.

3°) Enfin, les dysostoses faciales, où seule la face est le siège d'une malformation.

De plus, pour chacune de ces trois grandes classes, il est nécessaire de considérer :

1° Les formes isolées, n'intéressant que l'extrémité céphalique.

2° Les formes où il existe, associées à la dysostose céphalique, des malformations des membres, comme par exemple dans l'acrocéphalo-syndactylie d'APERT, ou encore des troubles neurologiques et endocriniens, comme dans le syndrome de GUNTHER.

Telle est la classification proposée par PATRY.

« Elle n'est qu'une classification d'attente, un peu schématique, mais qui permet de mettre de l'ordre dans la question, en attendant que de nouvelles recherches, des notions plus précises sur l'anatomie pathologique, l'étiologie et les caractères héréditaires de ces malformations, permettent une classification plus scientifique. » (A. PATRY).

La scaphocéphalie fait donc partie des formes isolées des dyscranies. D'ailleurs, toutes ces formes ont encore un point commun. Elles sont dûes à une synostose prématurée d'une ou de plusieurs sutures de la voûte cranienne. Nous reviendrons sur cette question au chapitre de l'étiologie et de la pathogénie.

Cependant, aux cinq syndromes de dyscranies signalées par PATRY, il nous paraît justifié d'ajouter la Plagiocéphalie, ou crâne oblique ovalaire, car cette malformation ne serait pas dûe au rachitisme, comme la plupart des auteurs l'affirment, mais bien à une synostose prématurée.

D'autre part, WORMS et CARILLON ont décrit en 1930, sous le nom d'acrocéphalie segmentaire, un syndrome de dysostose cranienne, caractérisé par une malformation de la base du crâne, sans déformation de la voûte, avec atteinte du nerf optique. Radiologiquement, ce syndrome se traduit par un effondrement de la fosse moyenne de la base du crâne, décrit sous le nom de « lordose basilaire » par BERTOLOTTI. Cette lordose basilaire est pour cet auteur, le signe pathognomonique de l'oxycéphalie ou acrocéphalie, d'où le nom d'acrocéphalie segmentaire proposé par WORMS et CARILLON.

En réalité, la lordose basilaire n'existe pas seulement dans l'oxycéphalie. Nous la retrouvons dans deux de nos observations. Aussi, pour éviter toute confusion, nous préférons le terme de « syndrome basilaire de BERTOLOTTI » à celui de « acrocéphalie segmentaire » proposé par WORMS et CARILLON.

En résumé, nous devons considérer comme dysostoses craniennes isolées :

— l'acrocéphalie, avec ses deux formes :
  — oxycéphalie
  — turricéphalie
— la sphénocéphalie,
— la trigonocéphalie,
— la scaphocéphalie,
— la plagiocéphalie,
— le syndrome basilaire de Bertolotti.

Telle est la place de la scaphocéphalie dans la classification des malformations craniennes. Il nous faut maintenant envisager son étude clinique et radiologique, et pour ce faire, présenter nos observations. Elles concernent des enfants indigènes — quatre garçons, une fille — enfants dont le plus âgé a sept ans, le plus jeune vingt mois.

Nos Observations

Les cas de scaphocéphalie, que nous avons observés à la consultation de médecine infantile, se rapportent à des enfants de deux familles arabes, originaires d'Alger.

La première famille comprend : le père, la mère, six enfants vivants parmi lesquels deux scaphocéphalies, un enfant décédé.

La deuxième famille comprend : le père, la mère, quatre enfants vivants dont trois scaphocéphalies, un enfant décédé, une fausse-couche spontanée.

Première famille : Hab... Mohamed.

Le père a 38 ans, il est bien portant, nie tout antécédant spécifique. La réaction de B. W. est négative dans le sang.

La mère a 30 ans, elle est bien portante.

Elle a eu sept grossesses, pas de fausse couche. Le B. W. est négatif dans le sang.

1er enfant : un garçon, Mohamed, suivi à la consultation de médecine infantile pour crises convulsives, est traité par une série de « piqûres ». Il est décédé à l'âge de trois ans, il y a une dizaine d'années. Nous n'avons pu retrouver sa fiche de consultation.

2e enfant : une fille, Zorha, 11 ans, est bien portante, ne présente pas de déformation cranienne.

3e enfant : une fille, Fifi, 10 ans, n'a pas de malformation cranienne. Mais nous observons chez elle un nystagmus permanent horizontal.

4e enfant : un garçon, Boualem, 8 ans. Il est bien portant, ne présente pas de dyscranie.

5e enfant : un garçon, Belkacem, 6 ans, présente une scaphocéphalie typique.

6e enfant : un garçon, Maharez, 4 ans, est un scaphocéphale.

7e enfant : un garçon, Hamid, 18 mois, a un crâne normal.

Ainsi, dans cette famille de sept enfants, nous relevons :

— Des crises convulsives, chez un fils aîné, décédé à l'âge de trois ans.

— Un nystagmus permanent horizontal, chez une fille de dix ans.

— Deux scaphocéphalies chez les garçons de six et quatre ans.

Voyons maintenant les observations de ces deux enfants :

OBSERVATION I

Hab... Belkacem, est né le 11 février 1936.

La grossesse est normale, l'accouchement a lieu à terme, et sans incidents. A la naissance, le crâne est déjà déformé. L'enfant se développe normalement. Les premières dents apparaissent à 5 mois. Il marche à 11 mois, et prononce les premiers mots à 1 an.

Il a actuellement 6 ans, mesure 1 mètre et pèse 16 kgs 700. Il fréquente une école maternelle de la ville. « Il travaille assez bien », dit le père.

La déformation cranienne est typique. Le crâne est aplati transversalement, très allongé dans le sens antéro-postérieur, avec une saillie extrêmement marquée de la bosse occipitale, projetée en arrière. Le front est bombé, les bosses pariétales sont effacées.

La face est normale, les arcades orbitaires sont peu saillantes. Au niveau de la cavité buccale, la voûte palatine est ogivale. Les incisives sont crênelées, surtout celles du maxillaire inférieur.

Il existe une micro-polyadénopathie, constituée par de petits ganglions durs, indolores, roulant sous le doigt.

Par ailleurs, l'examen somatique est négatif. En particulier, la rate n'est pas augmentée de volume. L'examen ophtalmologique est normal.

Ponction lombaire : liquide céphalo-rachidien eau de roche non hypertendu.

Albumine 0,13 ‰.

Cytologie 0,5 élément par mm cube.

B.W. négatif.

Meinicke négatif.

Benjoin colloïdal : floculation dans la zone normale

Observation I. — Hab... Belkacem.

(face)

Observation I. — Hab... Belkacem..

(profil)

Craniométrie :

Diamètre antéro-postérieur : 19 cm. 2
» bitemporal : 12 cm.
» bipariétal : 10 cm. 2
Circonférence maxima : 50 cm. 5.

Indice céphalique (1) : $= \frac{10,2 \times 100}{19,2} = 53$

Il s'agit donc d'un garçon de 6 ans, présentant une scaphocéphalie typique, chez lequel nous trouvons :

— Une hypotrophie staturale et pondérale (taille et poids d'un enfant de 4 ans) ;

— Une voûte palatine ogivale ;

— Des incisives crênelées ;

— Une micropolyadénopathie.

Le développement intellectuel de l'enfant est difficile à préciser, car il s'agit d'un jeune indigène. Mais il comprend les questions qu'on lui pose en français, et y répond assez correctement.

Examen radiologique : Il existe un gros allongement antero-posterieur, avec augmentation du diamètre vertical. Le diamètre bi-pariétal est diminué. La voute est amaincie et les impressions digitales sont nettement exagérées. Les sutures coronale et lambdoide sont visibles. Il existe une lordose de l'étage moyen. L'angle de Welcker (2) mesure 150 degrés.

---

(1) L'indice céphalique est le rapport qui existe entre le diamètre transverse bi-pariétal, multiplié par 100, et le diamètre antéro-postérieur. Sur des crânes normaux, ce rapport varie de 78 à 83.

(2) L'angle de Welcker, ou angle sphénoïdal, est l'angle formé par la réunion des trois points : Nasion, Ephipion ou tubercule ptérygoïde, Basion à la limite antérieure du trou occipital. Cet angle mesure de 130 à 140°, sur des crânes normaux.

OBSERVATION II

Hab..., Maharez, est né le 17 février 1938. Grossesse normale, accouchement à terme, normal. Les parents remarquent la déformation crânienne dès les premiers mois de la vie de l'enfant. Celui-ci met ses premières dents à 8 mois, prononce quelques mots à 1 an, ne marche qu'à 18 mois.

Il est âgé actuellement de 4 ans, mesure 91 cm. Pèse 13 kgs. Il ne semble pas présenter de retard dans son développement intellectuel.

La déformation crânienne est moins typique que celle de la première observation. Le crâne est aplati transversalement, très allongé dans le sens antéro-postérieur avec une forte saillie de la bosse occipitale. Le front est bombé; mais les bosses pariétales sont moins effacées.

La face est normale, la voûte palatine est fortement ogivale, les dents présentent des encoches semi-lunaires.

Micropolyadénopathie.

Examen général négatif.

Examen ophtalmologique normal.

Ponction lombaire : liquide clair, eau de roche, non hypertendu.

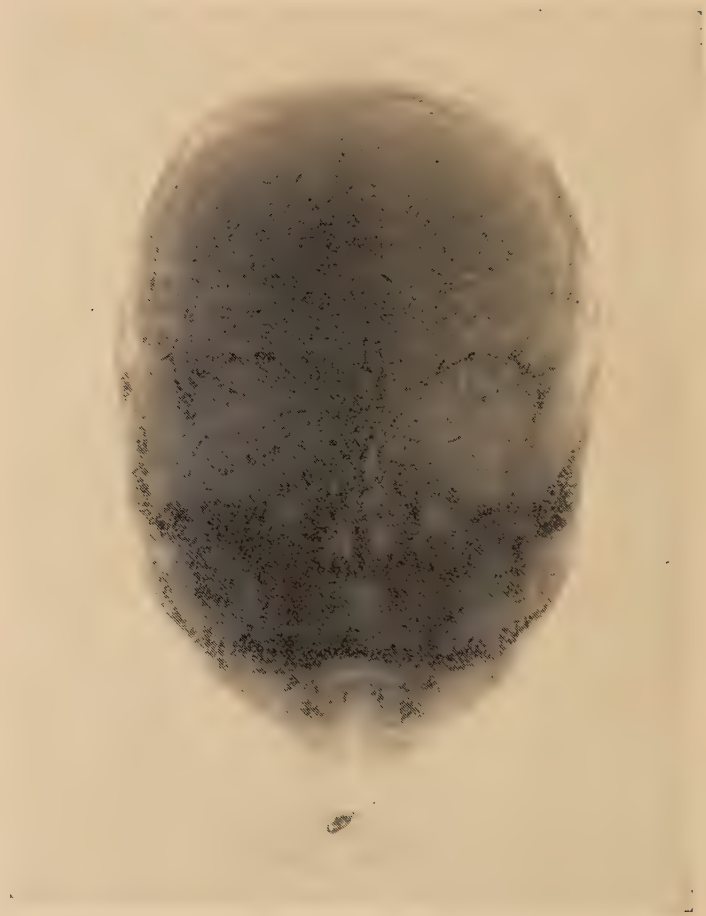
Cytologie : 0,3 élément par m/m cube.

Albumine : 0,10 ‰.

B. W. : négatif.

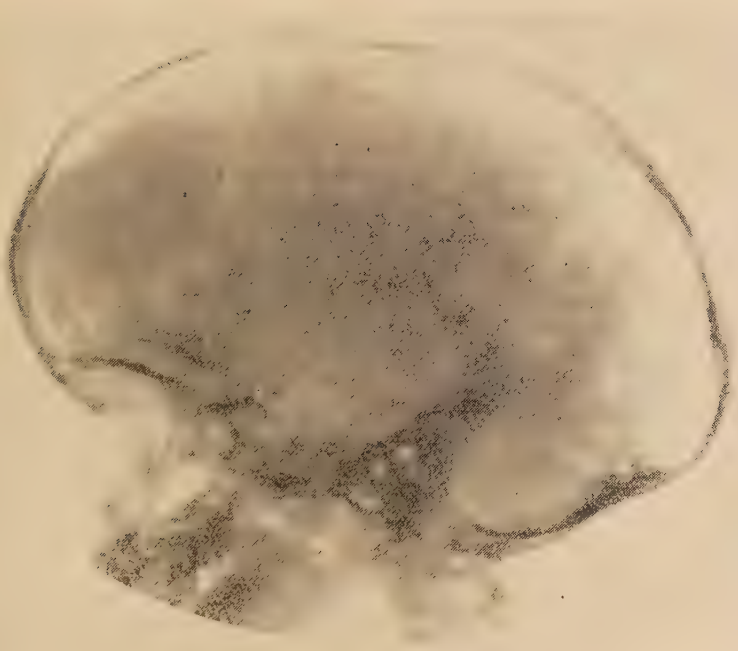
Meinicke : négatif.

Benjoin colloïdal : Floculation de la zône normale.



Observation II. — Hab... Maharez.

(face)



Observation II. — Hab... Maharez.

(profil)

Crâniométrie :

Diamètre antéro-postérieur . . . . . 19 cm 4
— bi-temporal . . . . . 12 cm 4
— bi-pariétal . . . . . 11 cm 4

Circonférence maxima . . . . . 53 cm

$$\text{Indice céphalique } \frac{11 \text{ cm } 4 \times 100}{19 \text{ cm } 4} = 58{,}7$$

Il s'agit donc d'un garçon de 4 ans, présentant une dyscrânie de type scaphocéphale, chez lequel nous trouvons :

Une voûte palatine ogivale.

Des incisives avec encoches semi-lunaires.

Une micropolyadénopathie.

Une hypotrophie staturale et pondérale (taille et poids d'un enfant de 2 ans 1/2).

Examen radiologique : Il y a un allongement du diamètre antéro-postérieur avec réduction du diamètre bi-pariétal. La suture coronale est visible et la gouttière du sinus longitudinal est bien dessinée. Les impressions digitales sont exagérées. Il existe une lordose de l'étage moyen. L'angle de Welcker mesure 155 degrés.

Voici maintenant les observations concernant la deuxième famille : AR... Ahmed.

Le père âgé de 42 ans est bien portant et nie tout antécédent spécifique. La réaction de B. W. est négative dans le sang. Le crâne est normal.

La mère a 37 ans, elle est bien portante. La réaction de B. W. est négative. Le crâne est normal. Elle a eu six grossesses.

1er enfant : un garçon décédé à l'âge de 6 mois, d'affection indéterminée.

2e enfant : Mohamed, âgé de 9 ans est bien portant, il ne présente pas de malformation crânienne.

3e grossesse, une fausse couche spontanée de 4 mois 1/2.

4e enfant : Lakdar, âgé de 7 ans, scaphocéphale.

5e enfant : Sédir, âgé de 5 ans, scaphocéphale.

6e enfant : Rabh, fille de 20 mois, scaphocéphale.

Dans cette deuxième famille, nous relevons donc:

— Une fausse couche spontanée.

— Un enfant mort en bas âge.

— Quatre enfants vivants, dont les trois derniers sont des scaphocéphales.

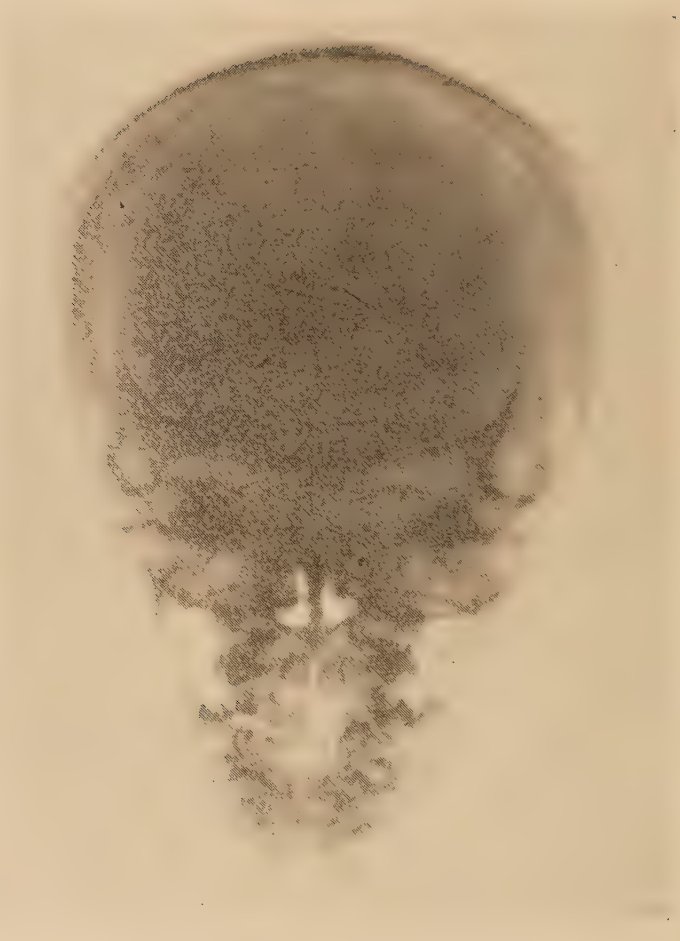
En voici les observations :

OBSERVATION III

Ar... Lakdar est né le 28 juin 1935, l'accouchement est normal, à terme. La mère remarque la déformation crânienne dès les premiers mois de la vie. Les premières dents apparaissent à 8 mois, il marche et parle à 14 mois.

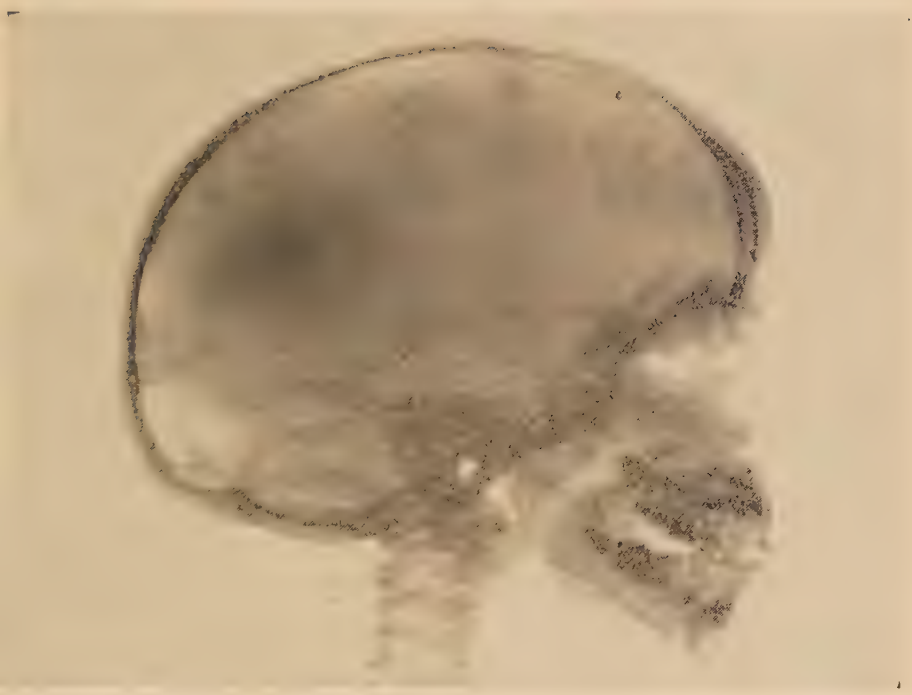
Actuellement il est âgé de 7 ans, pèse 19 kgs 600, fréquente une école de la ville.

La déformation crânienne est importante. Le crâne aplati transversalement est très allongé dans le sens antéro-postérieur. La bosse occipitale, très développée, fait saillie en arrière. Le front est étroit et bombé. Les bosses pariétales sont légèrement saillantes.



Observation III. — Ar... Lakdar.

(face)



Observation III. — Ar... Lakdar.

(profil)

La face est normale. La voûte palatine est fortement ogivale, et l'on observe une microdontie. Il existe une micro-polyadénopathie.

L'examen général est négatif. Il n'y a pas de lésions oculaires.

La ponction lombaire ramène un liquide céphalo-rachidien clair, non hypertendu. L'albumine et la cytologie sont normales. Le B. W. est négatif et le Benjoin flocule dans la zône normale.

Crâniométrie :

Diamètre antéro-postérieur	19 cm 5
— bi-temporal	10 cm 9
— bi-pariétal	11 cm 8
Circonférence maxima	53 cm

$$\text{Indice céphalique } \frac{11 \text{ cm } 8 \times 100}{19 \text{ cm } 5} = 60.5$$

Il s'agit donc bien d'un cas de scaphocéphalie chez un enfant de 7 ans, présentant :

Une voûte palatine fortement ogivale;

Une microdontie;

Une micro-polyadénopathie;

Une hypotrophie pondérale.

Le développement intellectuel paraît normal.

Examen radiologique : Gros allongement antéro-postérieur au dépens de la région rétro-brégmatique. La voûte du crâne est épaissie. On note quelques impressions digitales en avant et dans la fosse occipitale. Les trois étages de la base sont normaux. L'angle de Welcker mesure 130 degrés.

OBSERVATION IV

A... Sédir, est né le 31 mai 1937.

Accouchement normal, à terme. La déformation crânienne existe à la naissance. L'enfant met ses premières dents à 10 mois, il parle à un an et marche à 14 mois.

Actuellement, il est âgé de 5 ans, pèse 15 kgs 500 et mesure un mètre de hauteur.

La déformation crânienne est caractéristique : Crâne aplati transversalement, très allongé, dans le sens antéro-postérieur. La saillie de la bosse occipitale est remarquable; les bosses pariétales sont effacées. Le front est étroit et bombé.

La face est normale. La voûte palatine est ogivale et les incisives ont un bord libre semi-lunaire.

Les examens somatique, ophtalmologique, et du liquide céphalo-rachidien ne révèlent rien d'anormal.

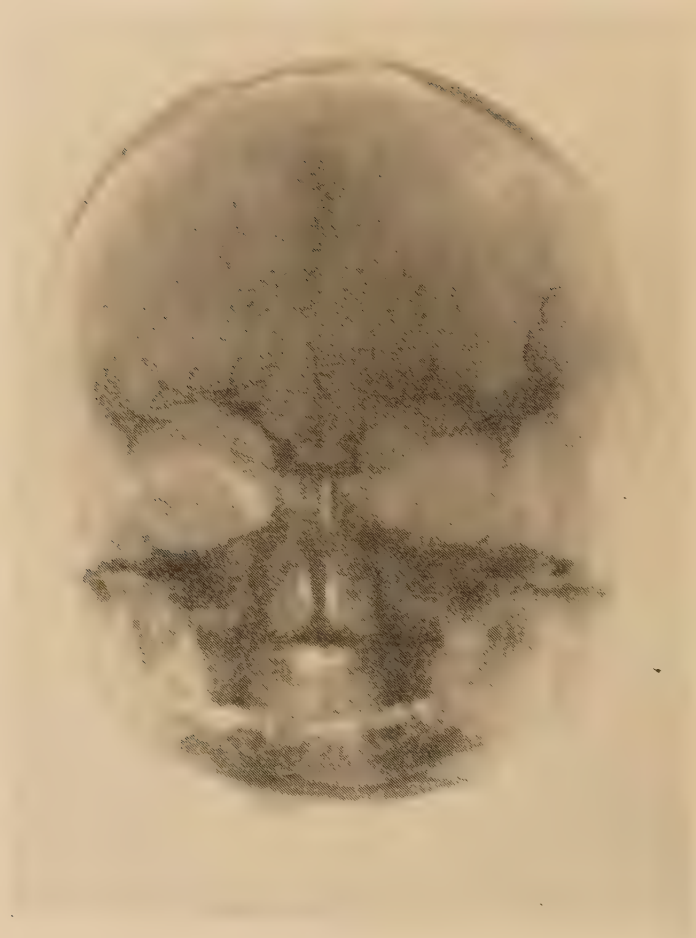
Crâniométrie :

Diamètre antéro-postérieur	19 cm 8
— bi-temporal	10 cm 3
— bi-pariétal	11 cm 9
Circonférence maxima	52 cm

$$\text{Indice céphalique} \quad \frac{11 \text{ cm } 9 \times 10}{19 \text{ cm } 8} = 60.$$

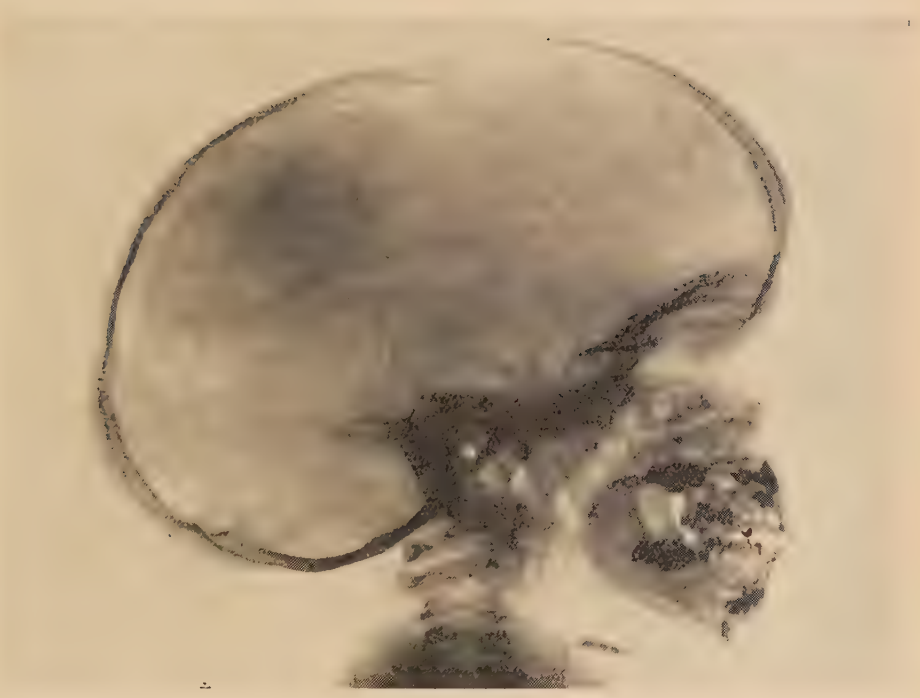
Il s'agit donc d'un scaphocéphale typique, hypotrophique, avec incisives semi-lunaires, et voûte palatine ogivale.

Examen radiologique : Développement exagéré dans le sens antéro-postérieur. Par contre, le diamètre vertical est diminué en arrière du bregma. Le diamètre bi-pariétal est



Observation IV. — Ar... Sédir.

(face)



Observation IV. — Ar... Sédir.

(profil)

normal. Les sutures lambdoïde et coronale sont visibles mais non élargies. Les impressions digitales sont peu marquées. Il n'y a pas de modification des différents étages de la base. L'angle de Welcker mesure 135 degrés.

OBSERVATION V

Ar... Rabh, est née le 26 août 1940 à terme. Accouchement normal. Elle a eu ses premières dents à 9 mois, parle à un an, mais ne marche pas encore, bien qu'âgée de 20 mois. Elle pèse 9 kgs 500 et mesure 75 cm.

La déformation crânienne est beaucoup moins accusée que dans les observations précédentes. Seule la saillie de la bosse occipitale est prononcée, l'aplatissement transversal est modéré. La face est normale.

Il existe une microdontie, avec incisives supérieures semi-lunaires.

Micro-polyadénopathie.

La ponction lombaire donne des résultats normaux.

Crâniométrie :

Diamètre antéro-postérieur	17 cm
— bi-temporal	9 cm 5
— bi-pariétal	11 cm
Circonférence maxima	46 cm

$$\text{Indice céphalique} \frac{11 \text{ cm} \times 100}{17} = 64{,}7.$$

Chez cette enfant, qui présente un retard de la marche important, une hypotrophie staturale et pondérale, des dystrophies dentaires, nous observons une scaphocéphalie moins typique que les précédentes. Cependant, l'indice céphalique est faible, et correspond aux indices trouvés dans les cas classiques de scaphocéphalie.

Observation V. — Ar... Rabh.

(face)

Observation V. — Ar... Rabh.

(profil)

Examen radiologique : Allongement du diamètre antéro-postérieur, aux dépens de la portion rétro-brégmatique. Le diamètre bi-pariétal est normal. Les sutures lambdoïde et coronale sont visibles. Pas d'impressions digitales.

L'angle de Welcker mesure 135 degrés.

Etude comparative de nos cas avec les autres cas de scaphocéphalie

Les observations que nous rapportons sont comparables aux cas de scaphocéphalie publiés précédemment, au triple point de vue clinique, radiologique, craniométrique. Voici, par exemple, l'observation de Papillault et Desoille (*S. M. H. P.*, mai 1929) :

Mme H..., femme de 42 ans, présente une déformation du crâne de type scaphocéphale.

Crâne aplati transversalement, très allongé dans le sens antéro-postérieur, avec saillie très marquée de la région occipitale et front très bombé.

La face est normale, les arcades orbitaires sont peu saillantes.

Les décalques radiographiques montrent bien la déformation : voûte crânienne légèrement feuilletée, impressions digitales. La base du crâne est normale.

Il n'y a pas de lésions oculaires.

Ainsi, la scaphocéphalie est une malformation cranienne caractérisée par son rétrécissement trans-

versal, son allongement postérieur. Le front est étroit et bombé. L'occiput est globuleux et conique ; il est projeté en arrière. Les bosses pariétales sont effacées. L'indice céphalique est le plus faible que l'on ait relevé. L'examen radiologique montre la déformation caractéristique du crâne. Les lésions oculaires sont rares.

Cliniquement, nos observations peuvent être rapprochées des précédentes. En particulier, celles des enfants de la famille Hab... sont caractéristiques. Celles des enfants Ar... le sont moins. Car, si le crâne est fortement allongé dans le sens antéro-postérieur, avec la saillie de la bosse occipitale, les bosses pariétales sont peu ou ne sont pas effacées. Le diamètre bi-pariétal est plus grand que le bi-temporal, alors qu'il est plus petit sur le crâne des enfants Hab...

D'autre part, à l'examen radiologique, dans les cas typiques, la base du crâne n'est pas modifiée. Par contre, nous avons trouvé, par la mesure de l'angle de Welcker, un certain degré d'effondrement de la base. Normalement, l'angle de Welcker mesure de 130 à 140°. Or, sur les crânes des enfants Hab..., la mesure de cet angle nous a donné des chiffres supérieurs.

Enfin, la mesure de l'indice céphalique nous montre que cet indice est très abaissé, comme dans toutes les observations de scaphocéphalie. En effet, l'indice céphalique varie de 75, sur un crâne dolichocéphale, à 83 et au-dessus, sur un crâne brachicéphale. Dans chacune de nos observations, l'indice

céphalique est inférieur à 75. Les chiffres varient de 53 à 64,7. L'indice céphalique de 53 correspond d'ailleurs à notre observation la plus typique, celle de Hab... Belkacem.

Cependant, nos observations semblent se différencier des autres cas de scaphocéphalie par deux caractères essentiels :

— D'une part, ce sont des cas familiaux.

— D'autre part, nous retrouvons dans les deux familles des stigmates d'hérédo-spécificité. Ces stigmates sont relevés soit sur les scaphocéphales soit sur les frères et sœurs. Aucun des enfants ne présente des signes de rachitisme.

En résumé, nous rapportons cinq obesrvations de scaphocéphalie, typiques au triple point de vue clinique, radiologique et craniométrique. Ces observations concernent les enfants dont l'âge varie de 20 mois à 7 ans. Ce sont des cas familiaux, avec stigmates d'hérédo-spécificité. Nous n'avons pas retrouvé de cas semblables dans la littérature. Nous devons signaler cependant que, par suite des circonstances actuelles, il ne nous a pas été permis de consulter toute la bibliographie.

Diagnostiç différentiel

Ainsi définie cliniquement, la scaphocéphalie est un syndrome nettement individualisé des autres dyscranies. Son diagnostic en est facile.

L'acrocéphalie, avec ses deux formes — oxycéphalie et turri-céphalie — est caractérisée par un développement exagéré en hauteur du crâne. Ce développement en hauteur se fait aux dépens de l'os frontal. Le maximum de hauteur se trouve au niveau du brégma. La déformation prend la forme d'une gibbosité dont le sommet est en ogive dans l'oxycéphalie, en tour dans la turricéphalie. L'acrocéphalie est une micro-céphalie.

Les complications oculaires sont fréquentes : exophtalmie, nystagmus, nevrite optique.

Les radiographies montrent un effondrement de l'étage moyen de la base du crâne : « La lordose basilaire » de Bertolotti.

Lorsque seule la base du crâne est le siège de la déformation, le syndrome basilaire de Bertolotti est constitué.

La trigonocéphalie est une malformation caractérisée par le rapprochement des deux bosses frontales avec développement exagéré des bosses pariéta-

les. A un degré maximum, il existe une bosse frontale unique, si bien que la voûte cranienne présente un aspect nettement triangulaire à sommet antérieur, à base postérieure.

La sphénocéphalie est la déformation inverse. L'aspect triangulaire est aussi prononcé que dans la trigonocéphalie. Mais le sommet du triangle est postérieur, tandis que la base est constituée par les bosses frontales exagérément développées.

Enfin, la plagiocéphalie, ou crâne oblique ovalaire, est un crâne asymétrique. Une moitié de la voûte semble projetée en avant tandis que la bosse pariétale opposée saille en arrière. La bosse frontale du même côté est sur un plan postérieur à la bosse frontale opposée.

Toutes ces dyscranies sont donc facilement reconnaissables. Elles ont toutes un point commun : elles sont dues à la synostose prématurée d'une ou de plusieurs soutures. Mais quelle est la cause de cette synostose ? C'est l'étude étiologique et pathogénique des dyscranies que nous nous proposons d'entreprendre maintenant.

Etude pathogénique et étiologique

des malformations craniennes en général

Comparaison avec nos cas

La pathogénie et l'étiologie des malformations craniennes en général, et de la scaphocéphalie en particulier, sont restées obscures malgré les nombreuses théories émises. Leur nombre d'ailleurs, et les divergences d'opinion des différents auteurs qui ont essayé de trouver une étiologie acceptable pour toutes les dyscranies, suffisent à démontrer notre ignorance à peu près complète. Aussi, au cours de ce chapitre étio-pathogénique, nous envisagerons les multiples hypothèses, dans l'ordre chronologique où elles ont été proposées.

Cependant, c'est un dogme encore admis aujourd'hui à la suite des travaux de VIRCHOW, que la déformation cranienne est due à une synostose prématurée de certaines sutures de la voûte. A l'appui de sa théorie, VIRCHOW, en 1856, essayait d'ailleurs de formuler une loi générale : « A la suite de la synostose prématurée d'une suture, dit-il, le développement du crâne reste toujours en retard dans une direction perpendiculaire à celle de la suture soudée ».

D'autre part. « Le cerveau entravé dans son développement en certains points, produit en d'autres des dilatations compensatrices qui lui permettent d'acquérir le volume nécessaire au bon accomplissement de ses fonctions ». Haxotte.

Car il est un fait à noter ici : la déformation crânienne, même dans le cas de l'oxycéphalie, qui est un crâne brachicéphale, n'entraîne pas de diminution de volume de la cavité encéphalique.

Ainsi, synostose prématurée de certaines sutures, dilatations compensatrices qui permettent le développement normal de l'encéphale, sont à la base de la déformation crânienne. Il est alors facile de comprendre la genèse de la scaphocéphalie : elle est due à une synostose prématurée de la suture sagittale. Suivant la loi de Virchow, cette synostose entraîne un retard de développement des deux pariétaux, dans le sens perpendiculaire à la suture. Ainsi, le crâne reste étroit dans le sens transversal, mais s'allonge suivant son diamètre antéro-postérieur. La dilatation compensatrice se fait aux dépens de l'occipital. La synostose prématurée peut intervenir à une époque très variable, peut être congénitale même. Les déformations sont d'autant plus importantes que la synostose aura été plus précoce. « La déformation de la scaphocéphalie n'a lieu que si la soudure des deux pariétaux commence pendant la vie intra-utérine, à une époque assez voisine des débuts de l'ossification » Hamy.

Mais si tous les auteurs admettent la théorie de Virchow, ils ne sont pas d'accord sur la cause de

la synostose prématurée. Les hypothèses sont nombreuses, aucune ne paraît édifiante :

I. — Origine inflammatoire

Virchow le premier émet l'hypothèse de la synostose prématurée due à un état inflammatoire. « Les formes synostosiques peuvent se ramener à des états inflammatoires des enveloppes intérieures du crâne, accident qui pourrait bien être sous la dépendance de l'âge, de l'époque où ils commencent à se manifester ».

Cette première hypothèse est confirmée par Hamy et par Marez. La synostose prématurée est due à une méningite séreuse, qui détermine d'abord une ostéite, puis la soudure de la suture.

Patry, en 1905, admet lui aussi l'existence d'une méningite séreuse, mais il n'apporte aucune précision, de même que les auteurs précédents, sur l'étiologie de cette méningite. « Ni les commémoratifs, ni l'évolution clinique, ne permettent de dire quelle est la cause de cette méningite. La syphilis, à laquelle il faut toujours penser, ne nous paraît pas probable. Nous ne la retrouvons que dans un seul cas. Par ailleurs, aucune autre affection ne se présente avec une constance suffisante, pour lui attribuer l'origine des lésions ».

L'étiologie de la méningite séreuse est donc encore inconnue. Cependant, en 1908, Meltzer pense que la synostose doit être envisagée comme « la conséquence d'une réaction ostéogénétique à la suite

d'une hypertension cérébrale, causée par une méningite séreuse probablement due au rachitisme ». En effet, chez 85 % des sujets examinés par lui, il retrouve des stigmates de rachitisme, et il admet cette étiologie dans la génèse des dyscranies, en particulier de l'oxycéphalie. Toutefois, il ne l'affirme pas.

II. — Origine rachitique.

Son idée est reprise deux ans plus tard par Bertolotti : « La véritable cause pathogénique de l'oxycéphalie est le rachitisme ».

L'auteur constate en effet des liens « d'affinité anatomo-pathologique » entre le crânio-tabès et l'oxycéphalie. Il existerait un état prodromique identique à l'origine des deux affections. A l'appui de cette affirmation, Bertolotti apporte ses propres observations cliniques, celles de Meltzer et celles de Patry. Dans de nombreux cas, il a trouvé des symptômes indéniables de rachitisme : retard de la marche, de la dentition, présence de chapelet costal. La diathèse rachitique serait donc constante dans le syndrome oxycéphalique et Bertolotti conclut ainsi : « L'oxycéphalie est une dystrophie d'origne rachitique ». Donc, même état prodromique entre le cranio-tabès et l'oxycéphalie. Ce n'est qu'après la synostose que le tableau clinique de la malformation cranienne s'individualise.

L'état rachitique des os et du crâne retentit sur les méninges, et donne lieu à une réaction inflam-

matoire qui entraîne la synostose des sutures. Cette étiologie est valable pour toutes les dyscranies que Bertolotti réunit sous le nom de « syndrome de crânio-synostose pathologique ».

III. — Autres origines.

Après Bertolotti, on a invoqué encore le traumatisme intra-utérin ou obstétrical, une infection métastatique intra-utérine. Mais il ne semble pas qu'il faille tenir compte de ces facteurs, qui ne sauraient expliquer les cas familiaux et héréditaires.

Par contre, les progrès sans cesse croissants de l'endocrinologie font penser à la possibilité d'un trouble endocrinien, mais les faits observés sont peu nombreux, et sur quoi étayer cette hypothèse? Certains auteurs ont cru pouvoir attribuer un rôle à l'hypophyse. Mais comme le font remarquer Chaumet et Grigoratos, dans l'acrocéphalie « la malformation de la fosse pituitaire est fonction de l'aplatissement de la base du crâne, et si l'on doit attribuer une origine endocrinienne à ce syndrome, c'est ailleurs qu'il faut chercher les preuves. » Les pédiâtres allemands ont décrit un crâne en tour adénoïdien, dont la forme se normaliserait après le traitement des adénoïdes. Ce crâne en tour serait en rapport avec un syndrome de « dysostose lymphatique polyglandulaire ». Enfin, on connaît des observations d'ictère hémolytique s'accompagnant de malformations craniennes.

Leri reqonnaît aussi la fréquence de l'adénoïdisme, mais il pense plutôt à une affection naso-pha-

ryngée « directe » qui serait la cause déterminante de la méningite de voisinage, de l'ostéite locale qui détermine la synostose précoce des sutures.

*
**

Pour nous résumer, nous pouvons considérer trois périodes dans l'histoire de l'étiologie des malformations craniennes.

Une première période, avant Bertolotti, pendant laquelle, à l'origine de la dyscranie, est une méningite séreuse de germe inconnu. Patry pense à la syphilis, mais c'est pour la nier.

Une deuxième période, au cours de laquelle Bertolotti affirme que le syndrome cranio-synostosique est une dystrophie d'origine rachitique.

Une troisième période, enfin, de 1920 à nos jours, où les auteurs font intervenir, soit un syndrome endocrinien, soit une affection rhino-pharyngée, soit une origine obstétricale. L'hypothèse d'une méningite séreuse est encore discutée, mais son origine n'est toujours pas précisée.

Discussion

Une affection rhino-pharyngée, une origine obstétricale ne doivent pas retenir notre attention. Car aucune de ces étiologies ne saurait expliquer les cas familiaux et héréditaires des dyscranies. D'autre part, au cours d'autopsies de sujets atteints de dyscranie, il n'a jamais été vu de lésions du cavum. Dans un seul cas, Ponfick a trouvé, chez un acro-

céphale, l'existence d'un long canal cranio-pharyngien par lequel se serait faite l'infection méningée

En réalité, il faut retenir comme étiologie des dyscranies :

— soit l'origine rachitique, défendue par Bertolotti.

— Soit l'existence d'une méningite séreuse.

La conception de Bertolotti paraît difficile à admettre. Certes, le rachitisme, syndrome ostéo-dystrophique entraîne des déformations osseuses souvent importantes. Il engendre en particulier des malformations craniennes telles que le front olympien, le crâne natiforme. Mais toutes ces déformations sont le fait d'un retard de l'ossification, alors que les dyscranies sont, au contraire, le résultat d'une ossification prématurée. D'autre part, les dyscranies sont souvent congénitales, et la synostose débute presque toujours pendant la vie intra-utérine, quelle que soit la date d'apparition de la malformation. Or le rachitisme retarde l'ossification et débute le plus souvent à partir du sixième mois. Mais il existe un rachitisme précoce, congénital, ou débutant dans les trois premiers mois de la vie, et bien étudié par Marfan (juillet 1940, *Le nourrisson*). Cette forme clinique se distingue des autres formes du rachitisme par quatre caractères principaux :

— La précocité du début.

— La prédominance des altérations rachitiques sur les os du crâne.

— L'anémie.

— L'hypertrophie chronique de la rate.

« La cause efficiente en est la syphilis » (Marfan).

La prédominance des altérations rachitiques sur les os du crâne se traduit par le cranio-tabès. Si l'évolution n'est pas arrêtée par le traitement, le cranio-tabès est souvent suivi du développement plus ou moins marqué des bosses frontales et pariétales, déterminant le front olympien et le crâne natiforme. Les déformations sont d'autant plus importantes que le rachitisme débute plus tôt. Cependant, à la suite du traitement, ou au cours de la troisième année, avant même, l'anémie et la splénomégalie régressent, et peuvent disparaître. Les déformations craniennes peuvent persister longtemps, parfois toute la vie.

Mais il n'en reste pas moins vrai que le rachitisme est un retard de l'ossification, dû à « une sorte de chondro-myélite proliférative, avec ralentissement de la calcification, localisée, ou très prédominante à la zone d'ossification » (Marfan). Dès lors, comment admettre que le rachitisme puisse produire des états de synostose prématurée ? Cette opinion de Bertolotti ne nous paraît guère probable. Pourtant, il avait entrevu une étiologie commune au cranio-tabès et à l'oxycéphalie. Mais son erreur est d'avoir considéré le rachitisme comme la cause des deux malformations.

Certes, la constatation de signes de rachitisme, en proportion importante, dans les observations de Meltzer, Patry et Bertolotti est un argument en faveur de cette façon de penser. Mais il est impossible d'admettre, avec Bertoloti, que « l'état rachitique des os et du crâne retentit sur les méninges, et donne lieu à une réaction inflammatoire qui

entraîne la synostose des sutures ». La deuxième théorie, celle de l'action d'une méningite séreuse, à l'origine des dyscranies, paraît à la plupart des auteurs beaucoup plus séduisante.

Si l'on admet l'action d'une méningite séreuse, l'étiologie de cette méningite séreuse est inconnue, mais comment ne pas penser à la syphilis ?

La syphilis permet de comprendre, tout d'abord, l'existence des dyscranies familiales et héréditaires. Il existe bien une « prédisposition héréditaire au rachitisme » et l'on connaît des familles de rachitiques. Cette prédisposition se révèle surtout par la localisation des déformations osseuses, portant sur plusieurs sujets d'une famille prédisposée, sur un segment toujours le même. Mais ce rachitisme familial ne saurait expliquer, encore une fois, la synostose prématurée.

D'autre part, l'existence du rachitisme syphilitique congénital ou précoce est admise. La syphilis n'est-elle donc pas « cet état prodromique identique à l'origine du cranio-tabès et de l'oxycéphalie » dont parle Bertolotti ?

L'infection tréponémique peut produire sur les os du tout jeune enfant deux ordres d'altérations :

1° Des lésions spécifiques, d'ostéo-chondrite et de périostose ossifiante syphilitique.

2° Une lésion d'apparence non spécifique, le rachitisme.

« Ces deux sortes de lésions sont tantôt isolées, tantôt associées sur le même sujet, voire même sur

les mêmes os. » (Marfan). Ceci explique la présence de signes de rachitisme, chez des sujets porteurs de dyscranie, observés par Bertolotti. Rachitisme syphilitique et dyscranie n'apparaissent que si la syphilis agit dans les derniers mois de la vie fœtale, ou au cours des premiers mois de la vie extra-utérine, à une époque où l'ossification, très incomplète, mais procédant avec une grande activité, est facilement troublée.

D'autre part, chez les sujets porteurs de malformations craniennes, il est fréquent d'observer des lésions oculaires qui ont fait l'objet de la thèse de Patry en 1905. Ces lésions consistent surtout en névrite optique, avec atrophie secondaire. Accessoirement, on note de l'exophtalmie, du strabisme, ou du nystagmus. Pour expliquer ces lésions, Patry admet l'existence d'une méningite d'origine indéterminée, qui provoque en même temps que la synostose, la névrite et l'atrophie optiques. Il est permis, dans beaucoup de cas, de penser à l'origine syphilitique de cette méningite. Hirchberg, avant Patry, avait observé un cas d'oxycéphalie avec lésions oculaires, et affection méningée syphilitique. L'observation d'Alajouanine, Mauric et Rossano (*Revue Neurologique*, juillet 1932), en est un autre exemple :

Il s'agit d'un homme de soixante ans, G... Gabriel,„ présentant :

— Une oxycéphalie typique, avec atrophie post-névritique et chorio-rétinite diffuse ancienne.

— Un double souffle aortique.

— La réaction de B. W. est positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

« Le fait saillant est l'apparition tardive des complications oculaires. Sont-elles en relation avec la déformation cranienne ? Il est difficile de l'admettre et on comprendrait mal pourquoi cette déformation congénitale non évolutive, pourrait, à soixante ans, entrainer de tels troubles. La ponction lombaire met en évidence l'existence d'une méningite syphilitique. Ce fait démontre que les lésions oculaires tardives des oxycéphales doivent être toujours tenues pour suspectes, et ne pas être rapportées systématiquement à l'oxycéphalie ».

L'observation de Bourneville et Paul-Boncour (*Société d'Anthropologie*, Paris, 1902) est encore plus expressive :

R..., 33 ans, présente un syndrome associé d'acro et de trigonocéphalie, avec dégénérescence mentale et cécité. Il est atteint d'un nanisme relatif (1 m 46).

Hérédité très chargée. Père et mère tuberculeux. Trois oncles ou tantes aliénés ou épileptiques.

Il est né à terme. A la naissance, le crâne est déjà déformé. L'enfant ne paraît pas avoir de front et les yeux font saillie. La cécité apparaît à deux ans.

Au début de la vie, l'intelligence semble se développer normalement, mais peu à peu, décline.

« L'enfant se plaint de céphalées et parfois présente des crises d'épilepsie. Peu à peu son intelligence s'éteint et il devient un idiot. Il meurt à trente trois ans.

Les détails de sa vie montrent la déchéance survenue petit à petit : cécité, surdité, idiotie. Ces constatations démontrent la marche progressive de la lésion causale.

A l'autopsie, état congestif des méninges et du cerveau, en rapport avec un état pathologique, méningo-encéphalite, bien souligné par des troubles circulatoires, qui ont entraîné une soudure prématurée.

Cette dernière observation met en évidence, à l'origine des lésions, l'existence d'une méningo-encéphalite. « L'examen histologique du cerveau n'a pas encore été pratiqué. Il nous permettra de connaître l'étiologie de cette méningo-encéphalite », disent les rapporteurs. L'évolution, la multiplicité des lésions, cécité, surdité, idiotie, font penser immédiatement à la syphilis, syphilis héréditaire que confirment les antécédents collatéraux du malade. Nous ne voyons pas d'autre étiologie plausible à toutes ces manifestations cliniques.

Ainsi, la synostose prématurée d'une ou de plusieurs sutures est à la base de la malformation cranienne. Cette malformation est exagérée par des déformations compensatrices dues au développement de l'encéphale. La synostose débute pendant la vie intra-utérine ou dans les premiers mois de la vie extra-utérine. Au point de vue anatomo-pathologique, elle est caractérisée par la disparition, totale ou partielle, de la suture en cause. Au niveau de celle-ci, on note un épaississement de l'os avec aspect feuilleté. L'articulation des os, correspondant à la suture, n'est plus visible.

La cause déterminante de la synostose nous paraît être souvent la syphilis héréditaire. Par quel processus, la syphilis peut-elle entraîner la dyscranie ?

Pathogénie

Avant d'entreprendre l'étude pathogénique des dyscranies, nous devons voir rapidement le développement embryologique du crâne.

Le crâne est primitivement membraneux. Mais bientôt, sa moitié inférieure se transforme en cartilage et deviendra la base. La moitié supérieure reste à l'état de simple membrane et donnera la voûte. L'ossification des os de la voûte se fait à partir de points d'ossification d'une façon excentrique.

A la naissance, le tissu osseux fait encore défaut à la périphérie des divers os de la voûte, c'est-à-dire là où ils convergent les uns vers les autres. Ces espaces membraneux constituent les fontanelles. Celles-ci se ferment entre un et deux ans. Mais il persiste toutefois, entre les divers os de la voûte, une mince membrane fibreuse, la membrane suturale, grâce à laquelle l'accroissement des os en surface est possible. Cette membrane suturale est aux os du crâne, ce que le cartilage de conjugaison est aux os longs.

La membrane suturale, histologiquement, est constituée de trois couches :

Une couche externe qui se continue directement avec le périoste des os voisins.

Une couche moyenne, adjacente au tissu osseux déjà formé, et destineé à s'ossifier de proche en proche.

Une couche interne, la dure-mère.

Vers l'âge de 45 ans, la membrane suturale est atteinte par le processus ossificateur, la suture sagittale est la première atteinte, puis les autres sutures dans tous les sens. L'ossification de toutes les sutures est terminée vers l'âge de 70 ans. A ce moment, les sutures ne sont plus visibles. Telle est la synostose physiologique.

Mais ce processus physiologique peut être troublé. La synostose peut être prématurée, elle est alors pathologique. A un degré maximum, la synostose prématurée atteint toutes les sutures et l'on obtient la microcéphalie. Si au contraire la synostose n'atteint pas toutes les sutures, alors apparaissent des malformations craniennes de types variés. En particulier, lorsque seule la suture sagittale est synostosée, le crâne devient scaphocéphale.

Il faut donc admettre, dans la genèse de la scaphocéphalie, l'ossification prématurée de la membrane suturale sagittale, due :

soit à une lésion locale, débutant pendant la vie fœtale, ou dans les premiers mois de la vie extra-utérine ;

soit à une lésion n'atteignant, non plus la membrane suturale, mais le système régulateur de l'ostéogenèse, les glandes endocrines, en particulier l'hypophyse.

Cette deuxième théorie ne nous paraît guère admissible. On comprend mal, en effet, comment une lésion du système régulateur de l'ostéogenèse pourrait créer des déformations osseuses aussi localisées que les dyscranies; comment, dans le cas de la scaphocéphalie, le trouble de l'ostéogenèse n'atteindrait que la suture sagittale, sans aucun autre trouble endocrinien. Certes, l'observation de Bourneville et Paul-Boncour que nous rapportons plus haut est celle d'un acro-trigonocéphale, avec nanisme relatif qui peut faire penser à un trouble hypophysaire. Mais ce fait est exceptionnel.

D'autre part, dans les observations de dyscranies, on ne relève que très rarement une modification morphologique de la selle turcique. Elle a été signalée dans l'oxycéphalie, mais elle n'est pas constante. Et lorsqu'elle existe, elle paraît surtout être le résultat de l'effondrement de l'étage moyen de la base du crâne, qui, lui, ne manque jamais.

Enfin nous n'avons jamais trouvé, dans la littérature, des troubles endocriniens associés à une malformation cranienne. Il est donc peu vraisemblable

que la synostose prématurée puisse être sous la dépendance d'une atteinte endocrinienne (1).

Il est bien plus logique de penser à une lésion de la mêmbrane suturale,

soit par une méningite séreuse atteignant la couche moyenne par l'intermédiaire de la dure-mère,

soit par une lésion locale au niveau de la couche périostée et de la couche moyenne.

Ces lésions paraissent devoir être rapportées, au moins dans de nombreux cas, à la syphilis héréditaire.

Il est difficile de prendre parti pour l'une ou l'autre hypothèse, d'autant plus que la lésion définitive, au niveau de la suture, prend le même aspect anatomo-pathologique : os épaissi, feuilleté, caractéristique d'une périostite ossifiante.

---

(1) Certains auteurs ont cru pouvoir comparer les syndromes de synostose prématurée à l'acromégalie, en se basant sur des éléments d'anatomie comparée.

Decujis (le vieillissement du monde, *PLON, Paris* 1941) cite les travaux de Gromier, sur les gorilles : « Ceux-ci présentent une synostose précoce de toutes les sutures craniennes, au moment de la puberté. Jusque là, ils sont intelligents, vifs, délurés. Puis ils deviennent farouches, brutaux, et sont alors assimilables à un idiot ».

Il est difficile d'admettre que la synostose précoce soit à l'origine de cette régression intellectuelle. Le cerveau ne se développe plus du fait de la synostose.

On comprendrait qu'il y ait arrêt de développement intellectuel, mais pourquoi y aurait-il cette déchéance psychique ?

Cependant, nous savons que les lésions oculaires des dyscranies sont le plus souvent une névrite optique avec atrophie secondaire. Dans la scaphocéphalie, l'atteinte optique, quoique rare, existe. Or, pour expliquer les lésions oculaires, les auteurs font intervenir deux processus : l'action d'une méningite séreuse, ou un rétrécissement du trou optique dû à la dyscranie.

Les deux théories sont acceptables. Au cours d'autopsies, Behr a constaté un étranglement du trou optique. Patry dans sa thèse, adopte les deux opinions, tout en préférant l'intervention de la méningite séreuse à l'origine de la lésion oculaire et de la dyscranie. Car le rétrécissement du trou optique n'existe que dans l'acrocéphalie. On ne le retrouve jamais dans les autres dyscranies.

Mais l'existence de cette méningite n'est guère prouvée dans de nombreux cas, soit que dans les observations rapportées les réactions sérologiques n'aient pas été recherchées, soit que la réaction de B.W. dans le liquide céphalo-rachidien ait été négative, comme dans nos observations personnelles. Cependant, il ne faut pas oublier que la dyscranie débute pendant la vie intra-utérine. Nous pouvons la considérer dès lors comme une manifestation de l'hérédo-spécificité. Or, la réaction de B.W. est souvent négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien lorsqu'il s'agit d'hérédité de deuxième ou de troisième génération. En effet, la recherche de la syphilis chez les parents a été négative pour les deux familles. Elles nient toutes les deux des accidents spécifiques, et la réaction de B.W. est négative dans

le sang des parents. Nous n'avons pu rechercher la syphilis chez les grands-parents.

Cependant la présence des stigmates que nous avons relevés aussi bien sur nos scaphocéphales, que sur leurs frères et sœurs, nous impose l'origine hérédo - spécifique de ces dystrophies. Nous ne voyons pas d'autre étiologie acceptable.

Il existerait donc une méningite séreuse, hérédo-spécifique qui, par l'intermédiaire de la couche interne de la membrane suturale, la dure-mère, déclancherait au niveau de cette membrane un processus de périostite ossifiante aboutissant à la synostose prématurée de la suture sagittale. L'extension du processus méningé atteindrait les nerfs optiques et déterminerait des lésions de névrite optique.

Mais le problème se complique lorsqu'il s'agit de cas familiaux. Car il faut alors admettre que, chez tous les membres d'une famille atteints de la même dyscranie, la syphilis a frappé électivement sur la même membrane suturale. La deuxième hypothèse, celle d'une atteinte directe de cette membrane par le tréponème, nous permet-elle de donner une solution?

La lésion initiale est la périostite ossifiante, dont le résultat immédiat est la synostose prématurée de la membrane suturale atteinte. L'extension aux méninges, par l'intermédiaire de la dure-mère, est alors secondaire. Les lésions oculaires sont le résultat d'une méningite séreuse ou d'une pachyméningite.

Cette deuxième théorie ne nous explique pas davantage les cas familiaux.

En résumé, la scaphocéphalie est due à une synostose prématurée de la suture sagittale par lésion de la membrane suturale, pendant la vie intra-utérine ou dans les premiers mois de la vie extra-utérine. La membrane suturale est le siège d'une périostite ossifiante. C'est donc essentiellement une maladie de la membrane suturale, d'origine infectieuse le plus souvent. Le germe en cause est dans de nombreux cas le tréponème qui agit, soit *in situ*, soit par l'intermédiaire d'une méningite séreuse. Mais ce n'est sans doute pas le seul germe en cause.

Pour certains auteurs, la scaphocéphalie serait une manifestation d'une dysendocrinie hypophysaire. Cette étiologie paraît peu probable. Mais à l'heure actuelle, il nous est impossible d'apporter une solution définitive au problème étiologique des dyscranies. Cependant, nous pensons qu'elles sont le plus souvent une manifestation de l'hérédo-spécificité.

l'Avenir de nos scaphocéphales

Au cours de ce dernier chapitre, forcément hypothétique, nous allons envisager l'avenir de ces enfants, atteints de scaphocéphalie, à un triple point de vue :

Développement physique,

Développement intellectuel,

Possibilités de complications oculaires.

Au moment où nous avons observé ces enfants, ils présentaient tous une hypotrophie staturale et pondérale. Le plus jeune, en effet, Ar... Rabh, pesait à 14 mois 7 kg. 800 et mesurait 0 m. 70, bien que l'enfant ait été nourri au sein. Les autres sont aussi de poids et de taille insuffisants. Il est difficile de prévoir quel sera leur développement physique. Certains auteurs affirment qu'il est insuffisant. Pour d'autres, au contraire, il serait normal. Cependant, nous pensons que ces enfants resteront des hypotrophiques. En effet, nous pouvons considérer comme termes de passage, du plus jeune au plus âgé, les différents poids et tailles que nous avons relevés. Leur développement statural et pondéral est donc au-dessous de la normale.

Leur intelligence se développera-t-elle d'une façon satisfaisante? Les exemples sont nombreux, d'adultes présentant une dyscranie et dont l'intelligence est intacte. Walter Scott, trigonocéphale, en est un des plus célèbres. Les cas d'idiotie, de déchéance mentale, semblent être bien plus le fait de lésions associées, dues à la syphilis, que complications de la dyscranie. L'opinion de Decujis, considérant le syndrome de synostose prématurée comme une déchéance, un vieillissement d'une espèce, d'une race, est du domaine philosophique. Parmi les enfants que nous avons pu observer, seuls les deux plus âgés vont à l'école, et semblent être en retard sur les enfants du même âge. Mais nous ne devons pas oublier que ce sont des enfants indigènes, arabes; nous ne pouvons donc tenir compte de ce retard intellectuel, apparent sans doute. En réalité, nous ne voyons pas de raisons à ce que leur développement intellectuel ne soit normal, si ce n'est l'apparition d'une encéphalopathie qui pourrait amener un trouble de ce développement.

Enfin, les complications oculaires sont rares au cours de la scaphocéphalie. Nous sommes loin de l'opinion de Bertolotti, prétendant que pour voir une malformation cranienne, il suffit de se rendre dans un asile d'aveugles. Il faut tout de même reconnaître que c'est dans ces asiles qu'il a découvert de nombreux cas d'oxycéphalie. Nous en connaissons les raisons : atteinte du nerf optique par méningite séreuse, et par rétrécissement du trou optique. Mais dans toutes les autres dyscranies, les complications oculaires sont rares. Leur date d'apparition

est essentiellement variable et l'atteinte des nerfs optiques signe l'extension du processus infectieux qui a donné naissance à la dyscranie. Nous sommes donc autorisé à penser qu'un traitement étiologique est capable de retarder ou d'arrêter ce processus. Et c'est pourquoi, chez nos petits scaphocéphales hérédo-syphilitiques, un traitement antiluétique est justifié. Quels seront les résultats ? Nous ne pouvons le savoir, mais nous espérons qu'il nous sera possible de suivre ces enfants, le plus longtemps possible.

En résumé, il est difficile de prévoir ce que deviendront ces enfants, tant au point de vue physique et intellectuel, qu'ophtalmologique. Si de tels troubles devaient apparaître, nous devrions les considérer, non pas comme une complication de la scaphocéphalie, mais bien comme des lésions associées, dues à la même cause étiologique que la dyscranie, la syphilis...

Nos Conclusions

La scaphocéphalie est une dyscranie caractérisée cliniquement par un allongement exagéré du diamètre antéro-postérieur de la voûte cranienne, un aplatissement transversal, avec parfois un effondrement de la base du crâne.

Elle est le résultat d'une synostose prématurée de la suture sagittale, par lésion de la membrane suturale correspondante. C'est donc une maladie de la membrane suturale.

L'affection débute très tôt au cours de la vie fœtale ou dans les premiers mois de la vie extra-utérine. Elle est bien souvent une manifestation de l'hérédosyphilis, mais le tréponème n'est sans doute pas le seul germe en cause. La dyscranie serait dans certains cas une dysendocrinie probablement hypophysaire.

L'hypotrophie staturale et pondérale, le retard de développement intellectuel, les lésions oculaires, que l'on rencontre parfois, ne sont pas des complications de la scaphocéphalie, mais bien des lésions associées.

Telles sont les conclusions que nous pouvons tirer de cette étude.

Bibliographie

ALAJOUANINE, MAURIC & ROSSANO. — Malformation de type oxycéphalique, paralysie oculaire tardive, nevrite optique, par méningite syphilitique. *Revue neurologique*, juillet 1932.

AKOUN (R.). — La maladie de Crouzon. *Thèse d'Alger*, 1936.

BABES. — Sur certaine anomalies congénitales de la tête. *Comptes rendus de l'Académie des Sciences*. 1904.

BALDENWECK & MOUZON. — Malformations multiples et en particulier malformations craniennes du type oxycéphalique. — Etude de l'appareil vestibulaire. *Revue d'oto-neuro-ocul. Paris*. 1926.

BERTOLOTTI. — Le syndrome oxycéphalique. *Presse Médicale*. 2 mai 1914.

BOURNEVILLE & BONCOUR (P.). — Morphologie cranienne dans ses rapports avec les états pathologiques du cerveau. *Bull. de la Soc. d'Anthropologie, Paris*. 1902.

CROUZON. — Etude sur les maladies familiales nerveuses et distrophiques. *Masson, Paris*, 1929.

FRASSETTO. — Appunti sulla scafocéfalia. *Atti della Sociéta Romana di antropologia*, vol. 9, 1906.

FRANCESCHETTI. — Société suisse d'ophtalmologie. *Lugano*, 1933.

GUNTHER. — Ergebnisse der inneren medizin. *U. Kinderheilkunde*, 1931.

GREIG. — Oxycéphalie. *Edinburg. Med. Journal*, 1926.

HANOTTE. — Anatomie pathologique de l'oxycéphalie. *Thèse, Paris*, 1898.

JACOBSEN. — Synostose prématurée des sutures craniennes. Cinq cas. *Archives de Pédiatrie, New-York* septembre 1930.

LERI (A.). — Affections des os et des articulations. *Paris* 1926. *Masson.*

MARFAN. — La rachitisme. *Paris*, 1935, *Gaston Doin et Cie.*

— Nouvelles études sur le rachitisme. — Le nourrisson. Juillet 1940, mai 1941.

MATERNA (A.). — Formes et développement de la scaphocéphalie chez les jeunes enfants. *Wissench. Festschr. Joseph Reinhold*, 1936.

MELTZER. — Pathogénie du Turmshædel. *Neur. Centrolbl.* 1908.

PATRY (A.). — Lésions oculaires dans les malformations craniennes, spécialement dans l'oxycéphalie. *Thès, Paris*, 1905.

— Malformations cranio-orbito-faciales. *Traité d'ophtalmologie.* t. 6, *Paris* 1939, *Masson.*

PAPILLAULT & DESOILLE. — Un cas de scaphocéphalie. *Société Médicale des Hôpitaux de Paris.* mai 1929.

PRATZ & HERNANDEZ BEGUERIE. — Scaphocéphalie. Etude de la sténocéphalie. *Cirugia ortopédica y traumatologia. Habana,* juin 1937.

POIRIER. — Déformations craniennes. *Anatomie humaine.* t. I, p. 520.

PUECH. — Des états anormaux de la tête fœtale, autres que l'hydrocéphalie, comme complications de l'accouchement. *Nouveau Montpellier Médical,* 1896, p. 961-990.

SCHULLER (A.). — Rœntgen diagnosis of diseases of the head. *Trans. F. F. Stocking. Londres* 1918.

TESTUT & JACOB. — Déformations craniennes. *Précis d'anatomie topographique.* t. I, p. 11-18.

TESTUT. — Le développement du crâne. *Anatomie Humaine.* t. I, p. 168.

TOPINARD. — Les synostoses prématurées. *L'anthropologie, Paris.* p. 177-190, 1879.

VIALLEFONT. — L'acrocéphalo-syndactylie. Ses rapports avec les autres malformations craniennes. *Montpellier,* 1934.

VOTG. — Dyscéphalie. *Klin. Morats. F. Augush.* avril 1933.

VIRCHOW. — Gesammelte Abdundlungen. *Francfort,* 1856.

WORMS & CARILLON. — Contribution à l'étude de l'oxycéphalie. *Revue oto-neuro-ocul.,* t. 8, n° 9, 1930.

TABLE DES MATIERES

PAGES

Rappel historique 13

Classification des malformations craniennes 17

Nos Observations 25

Etude comparative de nos cas, avec les autres cas de scaphocéphalie 47

Diagnostic différentiel 51

Etude étiologique et pathogénique 53

1. Origine inflammatoire 55

2. Origine rachitique 56

3. Autres origines 57

Discussion 58

Pathogénie 65

Avenir de nos Scaphocéphales 73

Conclusions 77

Bibliographie 79

VU :

Le Président,

SARROUY.

VU :

Le Doyen,

LEBON.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Alger, le 4 Juillet 1942.

P. le Recteur :

Le Vice-Président
du Conseil de l'Université,

ROYER.

Imprimerie S. CRESCENZO 8, Rue Drouillet - ALGER Nord-Africaine